

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1919-1920. — N° 262

Contribution à l'Étude Anatomique et Pathogénique des Oblitérations congénitales de l'Intestin Grêle

TRAVAIL DU LABORATOIRE D'ANATOMIE
ET DU LABORATOIRE D'HISTOLOGIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

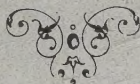
Et soutenue publiquement le 26 Juin 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice E. DEBRIE

Né le 29 avril 1893, à St-Julien-les-Montbéliard (Doubs)



MACON

J. BUGUET-COMPTOUR, IMPRIMEUR

4, RUE ST-NIZIER ET 1, RUE SENECE.

—
1920

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1919-1920. — N° 262

Contribution à l'Étude Anatomique et Pathogénique des Oblitérations congénitales de l'Intestin Grêle

TRAVAIL DU LABORATOIRE D'ANATOMIE
ET DU LABORATOIRE D'HISTOLOGIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON



THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 25 Juin 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maurice E. DEBRIE

Né le 29 avril 1893, à St-Julien-les-Monthéliard (Doubs)



MACON

J. BUGUET-COMPTOUR, IMPRIMEUR

4, RUE ST-NIZIER ET 1, RUE SENEÇÉ.

—
1920

PERSONNEL DE LA FACULTE

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
LEPINE ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, MORAT, TESTUT,
PIERRET, BEAUVISAGE, LACASSAGNE POLLOSSON (M.)

PROFESSEURS

Cliniques médicales	{	MM. TEISSIER
		ROQUE
		BARD
Cliniques Chirurgicales	{	TIXIER
		BERARD
Clinique obstétricale et Accouchements		FABRE
Clinique ophtalmologique		ROLLET
Clinique de maladies cutanées et syphilitiques		NICOLAS
Clinique des maladies nerveuses et mentales		LEPINE
Clinique des maladies des enfants		WEILL
Clinique des maladies des femmes		POLLOSSON (A.)
Physique biologique, radiologie, physiothérapie		CLUZET
Chimie biologique		HUGOUNENQ
Chimie organique et Toxicologie		MOREL
Matière médicale et Botanique		MOREAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		GUIART
Anatomie		LATARJET
Anatomie générale et Histologie		POLICARD
Physiologie		DOYON
Pathologie interne		COLLET
Pathologie et Thérapeutique générales		MOURIQUAND
Anatomie pathologique		PAVIOT
Médecine opératoire		X....
Médecine expérimentale et comparée		ARLOING F.
Médecine légale		Etienne MARTIN
Hygiène		COURMONT (P.)
Thérapeutique		PIC
Pharmacologie		FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Maladies des oreilles, du nez et du larynx	MM. LANNOIS
Pathologie externe	VALLAS
Maladies des voies urinaires	ROCHET
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale	MM. BARRAL,	agrége
Chirurgie infantile	NOVE-JOSSERAND,	—
Accouchements	COMMANDEUR	—
Embryologie	X	—
Anatomie topographique	PATEL,	—
Botanique	BRETIN,	—
Chirurgie expérimentale	VILLARD,	—
Clinique infantile	X....	—
Déontologie et médecine professionnelle	X....	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	Chargés des fonctions d'agrégé :
BARRAL	BRETIN	SAVY	
COMMANDEUR	LERICHE	FROMENT	
NEVEU-LEMAIRE	THEVENOT (Léon)	THEVENOT (Lucien)	MM. BONNAMOUR
LAROYENNE	TAVERNIER	PIERY	SARVONAT
VORON	CADE	COTTE	FAVRE
NOGIER	GUILLEMARD	DUROUX	GRAVIER
	GARIN		ROUBIER

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. LATARJET, Président ; M. CADE, Assesseur ;
M. SAVY, Prof. agrégé ; M. GRAVIER, Prof. ffon d'agrégé.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE CHÉRIE

Avec toute ma tendresse, toute ma
reconnaissance, toute ma véné-
ration.

A MA SŒUR — A TOUS LES SIENS

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE CEUX QUI SONT TOMBÉS

A mon Président de thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. LATARJET

Chevalier de la Légion d'Honneur

Décoré de la Croix de Guerre

Pendant tout le cours de mes études il m'a prodigué les marques d'intérêt et de sympathie. Qu'il veuille bien accepter ici l'hommage de ma vive et respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POLICARD

Qui fut pour moi un chef de service bienveillant et dont je n'oublierai jamais l'enseignement si clair et si élevé.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ SAVY

Dont l'accueil affable et les leçons cliniques resteront gravés dans ma mémoire.

A MES MAÎTRES

des Facultés de Paris et de Lyon

INTRODUCTION

Au cours de l'année scolaire 1919-1920, nous eûmes l'occasion d'examiner au Laboratoire d'Anatomie, les pièces d'autopsie provenant de trois enfants nouveaux-nés dont deux avaient succombé après avoir présenté des phénomènes aigus d'occlusion intestinale. Le troisième, mort-né avant terme, était porteur de tares tératologiques importantes (anencéphalie). Chez tous fut établie l'existence de la malformation connue sous le nom d'occlusion congénitale de l'intestin. Obéissant aux directives qui nous furent données par notre maître, le Professeur Latarjet, nous en publions les observations que nous faisons suivre d'un essai de revue d'ensemble sur cette affection, un peu laissée de côté en général dans les traités classiques. Nous nous sommes exclusivement attaché à la nature des lésions et nous avons fait un effort pour lever le mystère dont s'entoure la Pathogénie.

Nous ne nous faisons pas d'illusion; il reste beaucoup à dire. Du moins avons-nous cherché à faire un pas dans la voie de la recherche de la vérité, et pour cela, nous l'espérons, il nous sera beaucoup pardonné.

Monsieur le Professeur Latarjet nous a fourni les observations et nous a guidé pas à pas dans la rédaction de ce mémoire avec beaucoup de sollicitude ferme et patiente : notre reconnaissance émue lui est de ce fait acquise. A Monsieur le Docteur Gravier, chargé des fonctions d'agrégé d'Histologie, à Monsieur le Docteur Rochet, préparateur d'anatomie, qui nous ont aidé de leur compétence, enfin à notre ami le Docteur J. Prévot, qui a mis à la disposition de ces modestes recherches son réel talent de dessinateur, du fond du cœur : Merci.

Lyon, mai 1920.

CHAPITRE I

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

Laboratoire d'anatomie.

Pièce provenant d'un nouveau-né du sexe féminin qui présenta dès sa naissance les signes d'une occlusion intestinale aiguë.

Opérée d'urgence par le Professeur Tixier qui pratiqua un anus artificiel dans la fosse iliaque droite sur la portion terminale dilatée du grêle, l'enfant succomba peu de temps après l'intervention, cinq jours après sa naissance.

Examen de la pièce.

Oblitération complète de l'iléon située à 1 mm. 28 du pylore et à 0 mm. 46 du cæcum. L'intestin grêle dilaté (trois centimètres de diamètre) sur toute la portion située en amont est très

atrésié dans la portion située en aval. L'occlusion est constituée par la fermeture en cæcum du grêle, c'est-à-dire par un pont de muqueuse normale continue (Figure 1).



Fig. 1

D'après une photographie de la pièce dont il est question dans l'obs. I

Portion non atrésiée à gauche

— atrésiée à droite

Remarquer la disproportion entre elles, la surface interne
(muqueuse continue au niveau de l'atrésie)
les dimensions réduites de l'appendice.

Sur la face externe du cylindre intestinal oblitéré, à mi-hauteur entre le bord libre et l'insertion du mésentère s'insère un cordon fibreux qui apparaît comme la portion fortement atrésiée du grêle, immédiatement au-dessous de l'oblitération.

Long de 0 m. 07, épais de 2 mm. il se continue insensiblement avec la portion terminale de l'iléon.

Aucune autre trace de malformation abdominale ou d'inflammation ancienne. Pas de bride péritonéale. Aucun vestige du diverticule de Meckel (quelquefois agent extemporané d'occlusion comme cela a été rapporté).

Examen histologique. — Les coupes ne sont pas très bonnes, (Pièces vieilles et mal fixées).

Dans le segment atrésié la lumière intestinale est obturée par du tissu fibreux englobant des débris épithéliaux.

La tunique musculaire et la sous-muqueuse se poursuivent de façon ininterrompue d'un segment d'intestin à l'autre.

La muqueuse se réfléchit au niveau de l'atrésie, formant un cul-de-sac.

En outre sont à noter l'aspect très inflammatoire des coupes et leur extrême vascularisation.

OBSERVATION II.

Laboratoire d'anatomie.

Anencéphale. Fœtus de 7 mois; accouchement prématuré.

Autopsie. — On constate de nombreuses malformations viscérales : Hernie diaphragmatique complète, l'estomac, la rate et une partie du foie sont dans la cage thoracique. L'estomac à peine développé se termine en cæcum et n'apparaît en somme que comme une dilatation marquée de la partie inférieure de l'œsophage.

Sur l'intestin grêle on observe trois rétrécissements. Sa longueur est de 45 cm. Celle du gros intestin de 30 cm.; ce dernier est normal. Le premier de ces rétrécissements est situé immédiatement au-dessous du duodénum : longueur : 6 cm. Le second, à 10 cm. du précédent, offre 1 cm. de longueur. Enfin le troisième distant du second de 16 cm. a 14 mm. de long.

On ne note pas d'altérations des vaisseaux.

Examen histologique. — Série de coupes transversales d'un fragment d'intestin de 1 cm. pris à la limite de l'atrésie et de la portion normale. (Figure 2).

La lumière et la muqueuse font totalement défaut dans la portion atrésiée du tube intestinal. On trouve en leur lieu et place un tissu fibreux dense dans lequel sont inclus des débris épithéliaux méconnaissables imprégnés de sels de chaux. Les couches musculaires font l'objet d'importantes modifications. Des lames de tissu musculaire se détachent de la couche périphérique et traversent obliquement l'ancien emplacement de la lumière intestinale : elles segmentent ainsi le tissu fibreux qui l'a comblé.

En somme le tube est dans toute sa longueur scindé par une série de cloisons provenant d'éléments musculaires donc mésodermiques.

Richesse de vascularisation exceptionnelle avec augmentation du calibre des vaisseaux.

Au-dessus du segment atrésié l'aspect de l'intestin est presque normal. Les couches musculaires et la muscularis muco-sae présentent leur aspect ordinaire.

A noter cependant, un épaissement marqué de la sous-muqueuse composée de tissu conjonctif fibreux et parcourue

par de nombreux vaisseaux : la muqueuse est sensiblement normale.

Chez le même sujet, une série de coupes longitudinales faite à l'autre bout de l'atrésie offre les mêmes aspects : tissu fibreux, obturant la lumière intestinale, renfermé dans des compartiments cloisonnés par des bandes de tissu musculaire dérivées de la couche périphérique.

Mais en plus, et c'est un fait à noter, à la jonction de la portion atrésiée du grêle et de l'intestin normal, les tuniques musculaires apparaissent inchangées du côté normal et de l'autre on les voit remplacées par une petite masse de tissu inflammatoire.

Un coup-d'œil jeté sur la reproduction demi-schématique de quelques coupes transversales faites en série suivant la technique ci-dessous indiquée va fixer les idées en ce qui concerne la présente description.

Technique.

Fixation au liquide de Holland.

Inclusion dans la paraffine.

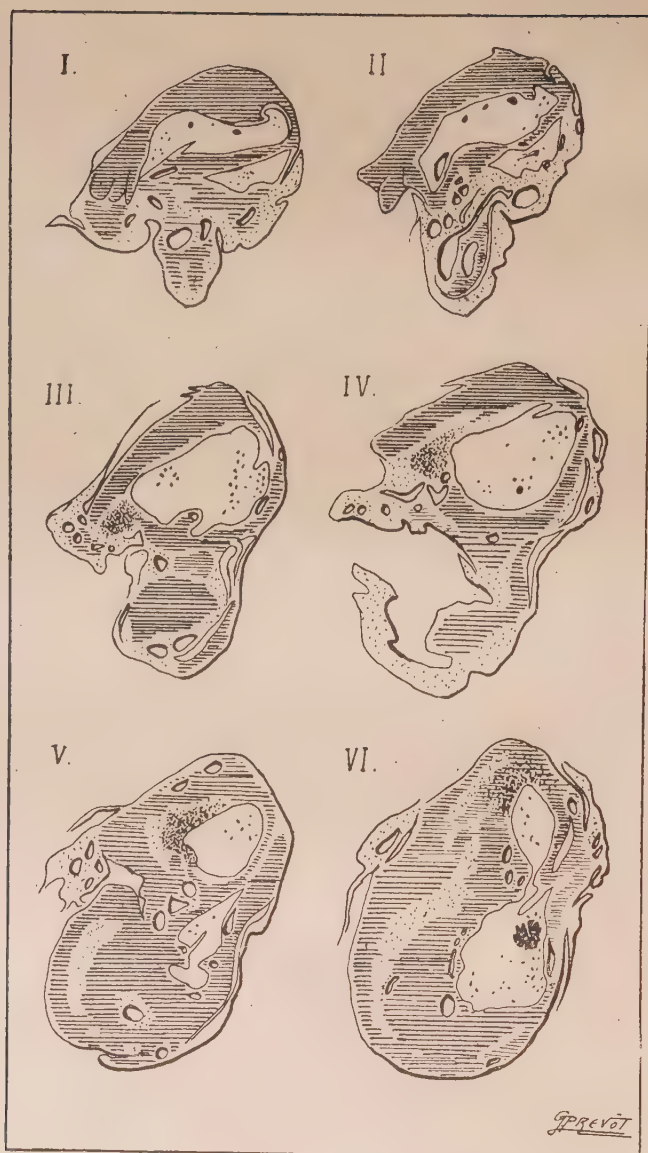
Coupes en série au 1/150.

Coloration, Hématéine, Eosine.

Hématéine.

Picro-ponceau.

Nous voyons dans les figures I et II la masse fibreuse (en blanc) cloisonnée par une bande de tissu musculaire (Hachures), suivant un diamètre oblique.



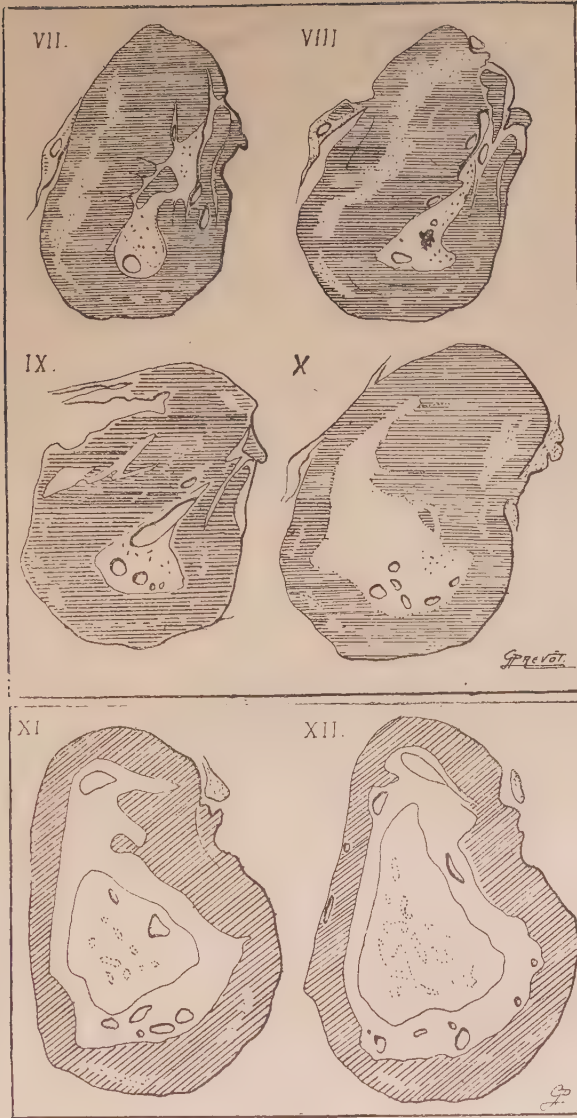


Fig. 2. — Reproduction des plus typiques d'entre les coupes transversales faites en série sur un fragment d'Intestin de 1 c/m de long pris à la limite de l'atrésie et de la portion normale. (Obs. II).

Le tissu fibreux est figuré en blanc.

— musculaire	— hachures.
— conjonctif	— pointillé clair.
— inflammatoire	— sombre.

Circonférences à traits pointillés : glandes.

— — pleins : vaisseaux.

Cette bande disparaît en III et IV. En V, VI et VII, nouveau tractus musculaire inclus dans le tissu fibreux avec quelques variantes : cloisonnement complet en V, amorcé en VI, incomplet en VII; à partir de la coupe n° VIII la masse fibreuse retrouve toute son homogénéité; les vaisseaux, nombreux, fortement dilatés, sont représentés sur les dessins sous forme de circonférences en traits pleins. Signalons aussi quelques îlots de tissu conjonctif normal (Pointillé clair) ou inflammatoire (Pointillé sombre). En VI nous avons observé une masse fortement colorée en rouge située à la partie inférieure de la coupe, à la limite de la paroi. Il s'agit de sels de chaux. Enfin, en XI et XII nous retrouvons la lumière intestinale amorcée, avec les glandes en nombre

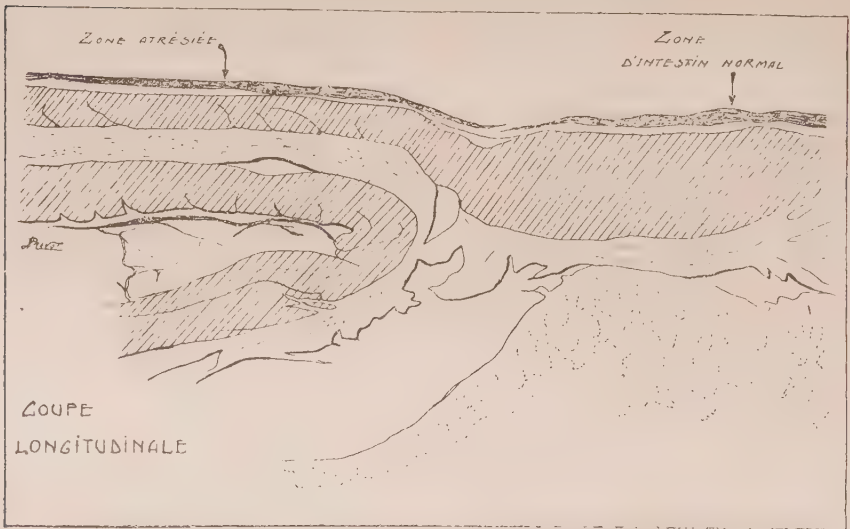


Fig. 3.— Coupe longitudinale schématisée faite à l'autre bout de l'atrésie.
(Même légende que pour la figure 2).

limité sur la figure XI, abondantes en XII; bref de plus en plus nombreuses au fur et à mesure que l'on pénètre plus avant dans le fragment d'intestin à structure normale.

Nous avons cru d'autre part devoir donner un schéma synthétisant l'examen des coupes longitudinales (Figure 3).

Ce schéma est décomposable en deux parties : Partie atrésée. Partie d'intestin normal.

Cette dernière offre les trois tuniques du tube intestinal : musculaire sous-muqueuse et muqueuse. La portion atrésée nous présente deux couches musculaires parallèles enserrant une bande de tissu fibreux originaire de la sous-muqueuse qu'elle continue.

L'interprétation de ce schéma semble donc devoir être la suivante et ce sera la conclusion de cette observation :

Les couches musculaires et la sous-muqueuse se poursuivent d'une façon ininterrompue dans le cordon fibreux qui fait suite à l'atrésie, tandis que la muqueuse se réfléchit purement et simplement à ce niveau comme cela est relaté dans l'observation I.

OBSERVATION III

(Clinique obstétricale de la Charité).

due à l'obligeance du D^r Wertheimer.

Petite fille présentant les signes d'une hernie ombilicale et vomissant du méconium :

Mère soupçonnée de syphilis à sa première grossesse; un traitement mercuriel fut institué pour l'enfant.

Cette notion perd actuellement de sa valeur puisque la mère présente à son entrée, à la Charité, quinze jours avant l'accouchement, une ulcération de la grande lèvre gauche qui est interprétée comme un accident primitif. (Accouchement normal.)

L'enfant ne présente pas d'autre malformation. Elle pèse 2 kil. 630, opérée le 7 avril au matin par MM. RENDU et WERTHEIMER. A l'ouverture du sac s'échappe toute la masse intestinale. Dans celle-ci on distingue immédiatement un segment énorme, de teinte violacée, presque noirâtre, qui apparaît comme l'intestin grêle et un segment de calibre très réduit que la présence de l'appendice iléo-cæcal permet d'identifier comme faisant partie du gros intestin. Le mésentère est tordu sur lui-même et des adhérences très serrées unissent les segments dilaté aux enveloppes du cordon.

La réduction totale étant impossible, on résèque le segment intestinal, c'est-à-dire un tiers de l'intestin grêle et le cæcum. Les deux bouts sont suturés à la peau.

La malade ayant survécu mais sa nutrition apparaissant comme insuffisante, elle fut, dix jours plus tard, opérée par le docteur Cotte qui tenta une anastomose iléo-colique.

L'enfant succomba dans la nuit qui suivit l'intervention, quinze jours après la naissance.

L'autopsie ne permet pas de découvrir d'autres malformations pas plus sur les autres organes qu'au niveau des portions restantes du tube digestif.

Sur cette pièce, que le formol a durcie et légèrement modifiée, l'attention est d'abord attirée par cette poche aux parois épaissies qui, au premier abord, pouvait en imposer pour l'estomac.

En réalité, la morphologie du segment sous-jacent permet de l'identifier comme appartenant à l'intestin grêle dans la portion de celui-ci qui correspondrait au canal omphalo-mésentérique. Ouverte, cette poche apparaît comme un véritable cæcum sans la moindre trace de perforation, avec une tunique interne muqueuse, partout continue, où l'examen histologique montrera que l'épithélium ne trouve pas trace d'effraction. Les parois sont fortement épaissies. Hyperplasie énorme et inflammation partout généralisée. Plus bas on voit l'intestin grêle avec un calibre très réduit se continuer au niveau de l'angle iléo-cæcal par un gros intestin relativement petit.

Une section faite à l'intestin au-dessous du segment rétréci nous montre la lumière intestinale oblitérée par une masse d'apparence fibreuse que l'expression évacuait sous forme d'un cylindre reproduisant le diamètre interne du tube digestif.

Entre la portion dilatée et le segment atrésié se trouve un cordon dur, long d'environ deux centimètres, auquel adhèrent les vestiges d'une enveloppe du cordon.

L'examen histologique n'a pas encore été pratiqué.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

La première observation complète d'occlusion congénitale de l'Intestin chez le nouveau-né est due à Osiander (Neue Denkwürdigkeiten) en 1797. En France, au début du siècle dernier, paraissent successivement les observations de Pied, 1802; Desgranges, 1803. Voisin, en 1804, appliqua l'anus de Littre à une occlusion congénitale de l'Intestin grêle. Plus tard viennent les travaux de Gendron, 1825; Guyot, 1829. Depaul, en 1855; puis Polaillon, en 1876, entretiennent la Société de Chirurgie de cas d'occlusion congénitale et mettent en avant la péritonite fœtale comme facteur étiologique.

Entre temps, une tentative de travail d'ensemble était faite dans la thèse de Lobligois en 1856. En Allemagne, citons Meckel, Von Ammon 1839, Fiedler 1864, Von Dohrn 1868, Ahlfeld 1873, l'important mémoire de Thermanin, la thèse de Born 1877, les publications de Chiari et d'Hirsprung vers la même époque.

La période qui s'étend de la fin du XIX^e siècle à nos jours est marquée par une recrudescence de l'intérêt soulevé par la question tant en France qu'à l'Etranger.

En France : communications de Brindeau 1895, Thévenet 1898-1901, Mauclore et Alglave 1899; Weill et Péhu, Jaboulay 1901, Tuffier 1903, Grisel, Gross et Sencert 1905, Latarjet 1908-1919, reproduites dans les bulletins de diverses sociétés savantes.

Dans les traités didactiques, mentionnons les articles de Kirmisson et de Pierre Duval, le très important mémoire de Savariaud, les thèses de Ducros 1895, Ecoffet 1900, Bouloumié 1903, Henneguiér 1912.

En Allemagne, citons : Wyss 1900, Kuliga 1903, Braun, Tandler, Kreuter.

Dans les pays anglo-saxons, nommons Gould 1882, Williams Thomas 1887, Oliver 1891, Hobson 1894, Hoffmann 1896. Enfin en 1907 parut dans les *Anatomische Hefte* un important mémoire du Danois Hjalmar Forstner, envisageant la question au triple point de vue embryogénique, anatomo-pathologique et pathogénique.

Cette nomenclature, forcément aride, étant terminée, il est permis de faire un essai critique sur l'ensemble de ces travaux. Chez les auteurs français, le côté clinique et chirurgical de la question semble prédominer et pour lever le mystère dont s'entoure la pathogénie, ils trouvent des solutions chirurgicales elles-mêmes : Invagination, Péritonite foétale, Artérite. Les mêmes façons de voir sont adoptées par les auteurs étrangers avec une tendance chez les auteurs allemands plus marquée vers le côté purement anatomique ou anatomo-pathologique.

Mais à côté d'eux, et parallèlement à la série des travaux qui s'échelonnent en cours des années, un petit nombre de savants entrevoit, puis en vient à affirmer que la solution du problème se trouve dans l'embryogénèse. Il s'agit de Meckel, Von Ammon, Ahlfeld, Tandler, Balfour, Kreuter et Forstner.

Différente des théories cliniques identiques à elles-mêmes au cours des années, la théorie embryologique subit une série de transformations au fur et à mesure que se perfectionnent les progrès de la technique. Peut-être est-ce à cela qu'il faut attribuer le peu d'importance où la tiennent la plupart des auteurs qui, sans l'ignorer complètement, la citent simplement pour mémoire.

Aussi nous semble-t-il d'un grand intérêt de rendre à l'embryogénèse la place importante qui lui revient dans la pathogénie des occlusions.

CHAPITRE III

Anatomie Pathologique

S'il est classique de grouper sous quatre sous-titres les données relatives à l'occlusion intestinale chez l'adulte et de distinguer avec Peyrot les vices de position, les compressions, l'obturation, les vices de conformation; en vue de l'étude de la pathogénie des occlusions congénitales, il y a lieu, selon nous, de ne retenir que le dernier paragraphe où la structure défectueuse de l'intestin est seule à mettre en cause; les occlusions congénitales peuvent en effet ressortir à des causes différentes « extrinsèques et intrinsèques », mais nous avons éliminé de notre travail l'étude des cas qui ressortent à une cause étrangère à la constitution de la paroi de l'intestin elle-même.

C'est ainsi que les phénomènes de compression ou d'obstruction, compression par kystes, tumeurs, étranglements herniaires, diaphragmatiques ou autres,

brides péritonéales, action sténosante exercée par le diverticule de Meckel, obturation par cybales méconiaux sont autant de cas particuliers ne pouvant rentrer dans une étude générale.

Il nous sera donné dans un autre paragraphe d'étudier divers vices de position et d'examiner les faits d'assez près pour savoir s'il s'agit de vices de position primitifs ou secondaires à un vice de conformation préexistant.

Ceci posé, nous passons à l'étude des vices de conformation qui aboutissent à deux résultats :

La sténose ;

L'imperforation, degré plus prononcé que la sténose. Sténose ou Imperforation peuvent être causées par :

Une valvule muqueuse perforée ou imperforée.

Une diminution de calibre de l'Intestin amenant la production d'un segment intermédiaire à deux culs-de-sac.

L'Imperforation, de son côté, peut exister sans segment intermédiaire : on se trouve en présence de deux fragments d'Intestin opposés l'un à l'autre, l'un céphalique ou supérieur, et l'autre caudal ou inférieur fermés en culs-de-sac aveugles et libres.

En somme, interruption partielle ou absolue dans la continuité du trajet intestinal. N'oublions pas de dire que les formes d'occlusion à différents degrés que nous venons d'énumérer peuvent exister simultanément sur divers points de l'Intestin et donner ce qu'il est convenu d'appeler les atrésies multiples.

Siège, fréquence et nombre. — Les recherches que nous avons faites dans les ouvrages scientifiques français nous donnent un total de 50 cas d'occlusion congénitale ainsi répartis :

Duodénum : 7;
Jéjuno-Iléon : 37;
Valv. Bauhin : 2;
Atrésie multiple : 2;
Colon : 2.

La statistique de Forstner en signale 134 cas ainsi décomposables :

Duodénum : 46;
Jéjuno-Iléon : 58;
Valv. de Bauhin : 16;
Atrésies multiples : 14;

Il n'est guère possible de faire un parallèle rigoureux car Forstner considère dans les cas d'atrésies multiples chaque lésion comme une unité indépendante.

Notons cependant une prédominance duodénale et sur le Jéjuno-Iléon. C'est d'ailleurs ce qui a été établi par Forstner qui a insisté sur les rapports proportionnels existant entre la fréquence des atrésies et la longueur en centimètres du segment intéressé (duodénum, jéjunum de Colon). Il trouve 6,6 atrésies par centimètre dans le premier cas, 0,40 dans le deuxième cas, et 0,38 dans le troisième.

Plus récemment MM. Latarjet et Murard dans un article paru dans « Lyon Chirurgical » de mai 1914

ont fait observer la fréquence des malformations congénitales (diverticules anormaux) au niveau du duodénum et du jéjuno-iléon.

Avant de passer à une étude plus détaillée tant macroscopique que microscopique des formes d'occlusion il nous semble utile de décrire ce qui à l'autopsie frappe l'observateur le moins averti. Cela tient en deux phrases :

Dilatation plus ou moins considérable du bout supérieur. Atrophie plus ou moins marquée du bout inférieur.

Dans l'occlusion complète le bout supérieur subit une dilatation énorme. Lorsque l'atrésie siège sur le duodénum l'estomac est lui-même dilaté.

Lorsque l'atrésie siège plus bas, la dilatation ne commence qu'à une certaine distance du duodénum ; elle augmente progressivement et acquiert parfois un diamètre de 3, 4 et même dans un cas, 7 centimètres. A l'ouverture du péritoine on ne voit que cette anse énorme et congestionnée. Le reste de l'intestin semblable à un paquet de vers est refoulé dans un coin de la cavité abdominale. Le bout inférieur offre un calibre rétréci et est comparé par les auteurs à celui d'une plume de corbeau... Il n'excède pas en général 4 à 6 m/m. Non seulement il est diminué de largeur mais de longueur : C'est pour employer l'expression de Grisel une « miniature d'intestin ».

Les deux bouts sont en général réunis par le mésentère. D'autres fois ce dernier présente une solution de continuité attestant qu'il a été déchiré ou du moins qu'il participe à la malformation.

Le contenu des deux bouts est extrêmement dif-

férent. Tandis que le bout supérieur dilaté contient une grande quantité de liquide bilieux très spumeux, le bout inférieur ne contient qu'une matière sébacée incolore se réunissant ordinairement sous forme de petites boulettes dures qui sont expulsées avec les lavements. Plus souvent qu'on ne serait porté à le croire, on trouve du méconium dans le bout inférieur (fait très important sur lequel nous reviendrons) en quantité parfois suffisamment considérable pour que les nouveau-nés aient pu avoir une selle alors même que l'intestin était complètement séparé en deux ou plusieurs parties absolument indépendantes. Dans les occlusions incomplètes : Rétrécissements valvulaires, la disproportion est moins accusée, mais l'intégrité de calibre du bout inférieur n'est pas conservée.

Enfin dans les cas d'atrésie multiple on observera l'intégrité de calibre des segments intermédiaires, mais le segment sous-jacent à la dernière sténose participe à l'habituelle atrophie.

En somme c'est une question de degrés. Il ne nous semblait pas possible d'établir des cloisons étanches entre l'état des lésions suivant la nature de l'agent d'occlusion.

Ceci posé, nous pouvons l'étudier et voir ce que nous révèlent la dissection, l'ouverture de l'intestin, et l'examen microscopique pour chacune des formes énumérées au début de cette étude.

I. VALVULE MUQUEUSE.

Il s'agit d'une membrane tendue en travers du canal intestinal imperforée ou perforée, et jouant le rôle de

soupape dans ce dernier cas. Facilement constatable à l'ouverture de l'intestin, il ne semble pas, à l'examen direct, qu'il y ait une différence quelconque entre le tissu qui la revêt et la muqueuse intestinale.

L'examen histologique vient confirmer absolument cette manière de voir : Les deux surfaces de la membrane sont revêtues d'épithélium. Celui-ci s'étend de la face interne de l'anse située en amont à la face proximale de la valvule pour passer dans les cas de perforation sur la face distale de cette même valvule et gagner de là la face interne de l'anse située en aval.

Entre les feuillets épithéliaux se trouve une couche de tissu conjonctif tributaire de la sous-muqueuse de l'intestin. De-ci, de-là quelques pinceaux de fibres musculaires lisses semblent provenir de la couche de fibres circulaires, mais pas assez cependant pour que l'on puisse affirmer une participation certaine de cette couche musculaire à la structure de la valvule.

Fréquence. — Forstner la relève sur 134 cas, 49 fois. La forme imperforée apparaît 34 fois. Il reste 15 cas de valvule perforée (en forme d'iris). La structure est la même dans les deux cas. Comme de juste, hypertrophie de l'intestin en amont, atrophie en aval, en rapport avec le degré d'oblitération.

Les 49 cas sus-nommés sont ainsi répartis :

Duodénum : 17 dont 9 atrésies et 8 sténoses.

Jéjuno-Illéon : 20 dont 16 atrésies et 4 sténoses.

Valv. Bauhin : 4 dont 2 atrésies et 2 sténoses.

Colon : 8 dont 7 atrésies et 1 sténose.

Afin de fixer les idées nous donnons une observation de ce genre de lésions qui nous semble assez typique.

OBSERVATION IV

Septum transversal. — Docteur THÉVENET.

Province médicale (20 août 1898).

Enfant du sexe masculin de belle apparence. Né vers 8 heures du soir, il vomit le lendemain matin un peu d'eau bouillie sucrée qu'on lui avait fait ingérer. Pas de méconium par l'anus. Les vomissements se répètent ces jours-là et le surlendemain de la naissance.

Hydrocèle du cordon droit qui se résorbe progressivement les jours suivants, ventre douloureux surtout vers la fosse iliaque droite; l'enfant tette avec une énergie médiocre. Plusieurs minutes, d'autres fois plusieurs heures après, il vomissait le lait ingéré teinté en jaune par le méconium.

Après les vomissements, abattement profond. Une sonde molle de Nélaton pénètre à 10 centimètres dans le rectum. Quantité normale d'urine. Pas d'ictère. A partir du troisième jour, les vomissements s'espacèrent et, simultanément, le météorisme qui parut, se prononce de plus en plus. De temps en temps, crises douloureuses, mobilisant les anses sous la paroi. Après cinq ou six jours, gonflement plus apparent dans la fosse iliaque droite, ténésme à la suite des lavements. Vomissements de plus en plus rares procédant par crises séparées par des améliorations passagères. Du septième au dixième jour les vomissements réapparaissent plusieurs fois dans les 24 heures, jusqu'à la mort qui survient au soir du quinzième jour.

Diagnostic posé : Oblitération par vice de conformation de l'intestin grêle, localisée probablement au voisinage du cæcum. Abstention motivée par les succès opératoires.

Autopsie. — Anse intestinale et estomac dilatés figurant un

large boudin disposé en cæcum, près de l'extrémité libre duquel naissait à angle droit un organe simulant, de prime abord, un appendice iléo-cæcal, gros comme une plume de corbeau. Tout ceci appartenait, en réalité, à l'intestin grêle que ce pseudo appendice continuait en s'appliquant sur la paroi abdominale postérieure en arrière des anses dilatées, jusqu'au vrai cæcum, situé à environ 0 m. 50 au-dessous de l'obstacle.

Aucune communication entre les deux segments que séparait la partie rétrécie. Il s'était formé à ce niveau un diaphragme mince interrompant totalement la continuité du cæcum digestif.

Examen pratiqué par M. le Professeur PAVIOT. — Structure d'intestin normal avec légère infiltration embryonnaire. Diaphragme formé par une membrane en grande partie fibreuse avec pinceaux de fibres musculaires lisses parallèles à ses faces et ne constituant pas une tunique continue.

De chaque côté de la membrane, couche de tissu conjonctif sub-inflammatoire du type d'une sous-muqueuse. Un épithélium qui ne s'est pas conservé (autopsie 36 heures après la mort) a donc existé des deux côtés de la paroi.

A la faveur de cette observation il nous semble utile de faire une remarque :

Dans le cas de septum muqueux voyons nous autre chose que deux culs-de-sac aveugles, exclusivement épithéliaux, représentant deux cupules opposées par leur pôle et séparées par un espace fibro-conjonctif étroit (septum). Il importe de retenir cette disposition et cette manière de voir.

Elle va d'ailleurs nous servir pour l'étude du second type de lésions.

II. SEGMENT INTERPOSÉ SUR LE TRAJET INTESTINAL

Alors que dans le cas de valvule muqueuse, l'intestin passe sans transition d'une forme hypertrophique : boyau épais fortement tendu à une forme atrophique, intestin affaissé, et cela d'une manière constante; dans le cas actuel au contraire, les deux fragments ne sont pas toujours aussi disproportionnés et au niveau de la sténose on rencontre une bride de dimensions variables (5 à 20 m/m.) dont la circonférence est sensiblement moindre que celle de l'intestin. Il en résulte une apparence de nœud circulaire pratiqué autour de cet organe. D'autre part il n'est pas rare de voir les deux fragments d'intestin coudés et en rotation inverse l'un par rapport à l'autre.

L'ouverture de l'intestin lève tous les doutes et dès maintenant il est permis de dire que nous retrouvons le septum muqueux de tout-à-l'heure, au diamètre moindre mais épaissi et renforcé.

Pour l'étude histologique, le lecteur voudra bien se reporter aux observations par lesquelles débute notre travail et aux figures qui les accompagnent. (Voy. p. 12, 13 et suivantes).

La lecture d'autres observations de cas analogues nous a fait déterminer quelques modalités que nous pouvons énumérer : Abondance plus ou moins grande des faisceaux de fibres musculaires. Agencement de celles-ci suivant un trajet en écharpe. Prédominance dans la sous-muqueuse d'éléments fibreux arrivant à constituer un feutrage serré autour de nos cupules épithéliales. Mais en dehors de ces questions de détail, deux faits restent acquis : La séreuse, la Muscularis mucosae et la sous-muqueuse se poursuivent sans interruption d'un

fragment d'intestin à l'autre et la sous-muqueuse est abondamment vascularisée. Signalons enfin le degré d'inflammation plus ou moins prononcée mais toujours existant de cette dernière.

En outre, des cas ont été signalés où l'on a relevé la présence d'épithélium à l'intérieur de la bride d'union. Breitschneider, Wyss.

Breitschneider écrit : « Suivons la lumière d'intestin sur des coupes sériees en allant toujours vers le haut (vers l'estomac), nous constaterons qu'elle se rétrécit de plus en plus pour disparaître complètement. Au lieu et place de la lumière s'est installée une solide bride axiale laquelle après un parcours de 2 m/m. s'ouvre sur un conduit creux « lumen » tapissé de muqueuse en lambeaux qui se comble à nouveau, faisant place à une bride axiale solide qui finit par se perdre dans la paroi du cul-de-sac intestinal aveugle et tourné vers le bas. » Les brides dont il est ainsi parlé sont d'après l'auteur de nature fibreuse et enveloppées par la sous-muqueuse qui affecte à leur périphérie une disposition cellulaire particulière.

En somme sans vouloir faire d'interprétation, ce qui est du domaine de la pathogénie, il faut remarquer que la tunique épithéliale est dans le degré le plus léger l'élément d'oblitération. Celle-ci est donc constituée de sa forme la plus simple à la plus compliquée par un agent d'origine épithéliale, c'est-à-dire endodermique.

Fréquence : Forstner en a relevé 35 cas à segment intermédiaire formant bride pleine et 5 avec segment intermédiaire formant bride creuse.

Leur siège dans l'intestin était ainsi réparti :

Duodénum : 46 dont 5 sténoses.

Jéjuno-Iléon : 49.

Valv. Bauhin : 4.

Colon : 4.

IMPERFORATION AVEC CULS-DE-SAC AVEUGLES ET LIBRES

Nous en arrivons à la solution de continuité complète dans le parcours de l'intestin. Les extrémités aveugles sont entièrement libres l'une de l'autre, souvent séparées par un long espace, rarement placées bout à bout. Dans quelques cas, la plupart du temps duodénaux ils sont en contact direct.

La partie caudale est dissimulée par le cul-de-sac cranial augmenté de volume. Enfin, il n'est pas rare de voir le cul-de-sac cranial pourvu d'un appendice minuscule.

Fréquence : (Statistique de Forstner).

Duodénum : 13.

Jéjuno-Iléon : 49.

Valv. Bauhin : 8.

Colon : 5.

Examen histologique. — Les deux bouts aveugles sont complètement revêtus d'éléments communs à tous les tissus intestinaux. Le pseudo-appendice, quand il existe offre la même structure avec l'épithélium en moins. Fait à interpréter avec la pathogénie. Nous donnons ci-dessous une observation due à Grisel où cette forme d'imperforation se trouve multipliée.

OBSERVATION V

Revue d'Orthopédie (1905; p. 161).

Symptômes et évolution clinique classiques. Mort au bout de quatre jours.

Au cours de l'opération. — Incision iliaque gauche de 4 centimètres; sous les efforts, apparaissent des anses d'intestin grêle volumineuses et distendues. Le doigt introduit dans le petit bassin sent rouler un cordon de 4 millimètres de diamètre qui est attiré en dehors.

C'est, à n'en pas douter, le rectum et l'S iliaque. On suit vers le colon, puis vers le cæcum et, enfin, on peut attirer la totalité du gros intestin atrophié et la fin de l'iléon qui présente les malformations suivantes :

Atrophie dans les 20 derniers centimètres et cela à des degrés différents que l'on apprécie bien en étalant l'iléon normalement pourvu de son mésentère et suivant le bord libre de ce repli péritonéal. Au voisinage de la valvule iléo-cæcale, il y a simple atrophie; l'intestin grêle existe avec tous ses caractères, en miniature, comme existait le gros intestin, puis son calibre diminue, et l'on ne trouve plus le long du bord libre du mésentère qu'un petit cordon brillant de la grosseur d'un fil de fouet.

L'extrémité supérieure de ce cordon aboutit à un renflement intestinal du volume et de la forme d'un haricot dont le hile serait mésentérique. Puis le cordon reparaît pour se terminer sur le pôle inférieur d'un deuxième renflement analogue au premier. Au-delà, le cordon disparaît. Le mésentère présente une échancrure de son bord libre, puis on rencontre un troisième fragment isolé de l'intestin grêle en forme de

haricot, avec un bord convexe libre, un bord concave mésentérique et deux extrémités sans connexion apparente avec le reste de l'intestin atrophie.

On rencontre enfin la partie perméable de l'intestin grêle très dilatée ayant un diamètre de cinq centimètres en moins remplie de liquide et de gaz. Le cul-de-sac terminal arrondi est dépourvu de mésentère sur quelques centimètres. Il y a ainsi une sorte de cæcum pendant descendant très bas vers le petit bassin.

.....
L'examen des préparations montre qu'il s'agit de fragments d'intestin ayant conservé ses caractères constitutifs.

Nous insistons encore sur la « miniature d'intestin » dont il est parlé dans cette observation. Nous aurons l'occasion d'y revenir.

En matière de conclusion à ce chapitre d'Anatomie Pathologique pure, jetons un dernier coup d'œil d'ensemble : « Nous voyons deux cupules épithéliales, d'abord opposées par leur convexité et soudées par un mince septum conjonctivo-musculaire. Ce septum peut être lame ou cordon, ou disparaître; il ne reste plus que les deux culs-de-sac terminaux. Peut-être la Pathogénie pourra-t-elle éclairer ce processus amenant semblable production.

Avant de terminer, nous devons énumérer une série de lésions macroscopiques coexistant avec les malformations étudiées ci-dessus, non constamment, mais si souvent observées au cours des autopsies au point que la majorité des auteurs les considèrent non comme des épiphénomènes, mais comme la cause première de la malformation.

a) Torsion du mésentère.

Observée par Rokitansky en 1861, considérée par Gartner (1883), Schottelius (1881), Schlegel (1891), Minisch (1894) et Good (1896) comme une cause fréquente d'occlusion, elle fut, au cours de ces dernières années, relatée avec beaucoup de clarté par MM. Gross et Sencert en 1905, Latarjet 1908.

Voici ce qu'écrivent Gross et Sencert dans une observation d'occlusion congénitale du jéjuno-iléon au type d' « atrésies multiples » :

« A partir de ce moment (de la fin de l'atrésie), le tractus intestinal jusqu'ici pourvu d'un mésentère relativement haut se rapproche de la paroi abdominale postérieure. Son mésentère diminue considérablement de hauteur. De plus, à partir de ce point jusqu'à environ 8 centimètres du cæcum, les anses intestinales s'enroulent autour du mésentère dont l'extrémité inférieure, située comme la supérieure sur la ligne médiane, se présente sous la forme d'une bride antéro-postérieure tordue sur elle-même. Autour de cette bride et à sa base s'enroulent les anses intestinales l'une au-dessus de l'autre, à la manière d'un ressort de montre (Comparer avec l'Obs. III)..

b) Le volvulus intestinal.

Bien décrit dans une observation de Mauclaire et Alglave, rapportée dans le *Bulletin de la Société Anatomique*, 1899.

c) La péritonite fœtale.

De nombreuses autopsies en relèvent les signes classiques. Nous aurons l'occasion de revenir sur l'interpré-

tation donnée à ces faits par Depaul, Mauclaire et Alglave, Fiedler, etc.

Enfin cet exposé ne nous semblerait pas complet si nous ne citions, à titre purement documentaire, quelques cas d'occlusion congénitale relevant des vices de position ou de l'action d'agents extérieurs ne rentrant pas dans les cadres de notre description, comme nous l'avons dit, au début de cette étude, mais nous croyons intéressant de les signaler.

Citons : la coudure, signalée par Durante au niveau du point où le méso-colon passe devant le duodénum.

La compression, extrêmement rare, par kyste mésentérique, ou cancer alvéolaire du foie.

Les hernies intestinales dans le mésentère (Cas de Blot et de Rutherford).

Les hernies diaphragmatiques.

L'obstruction par cybales méconiaux (Eustache, de Lille).

Nous en avons fini avec l'anatomie pathologique de l'occlusion congénitale.

Une question vient tout naturellement se poser à l'esprit :

« Par quel processus de telles malformations peuvent se développer » ?

Quelles solutions ont été données à ce problème ? Quelle est, à notre avis, la plus scientifique et la plus satisfaisante ?

Ce sera l'objet des paragraphes qui vont suivre.

CHAPITRE IV

Théories Pathogéniques et Aperçu embryologique

§ 1. EXPOSÉ DES THÉORIES CONCERNANT LA PATHOGÉNIE DES OCCLUSIONS CONGÉNITALES.

La plupart des auteurs qui se sont occupés de la pathogénie, ont recherché les causes de l'occlusion, soit au cours de l'intervention, soit au cours de nécropsies; et sur chaque cas particulier observé par l'un d'eux va s'ériger un système théorique tentant d'embrasser la généralité des cas.

Il est assez difficile de classer ces différentes théories. On peut cependant admettre artificiellement la classification suivante :

Théories mécaniques.

Maladies contractées au cours de développement.

Théorie par anomalies vasculaires.

Théorie congénitale par arrêt de développement.

I. — *Théories mécaniques.*

Nous venons d'étudier avec l'anatomie pathologique les malformations accompagnées de torsion du mésentère et de volvulus intestinal. Nous ne saurions le faire ici sans tomber dans des redites. Il nous suffira de répéter que ces bouleversements d'ordre mécanique ont été interprétés par les auteurs que nous avons cités (Voy. page 34) comme la cause même de l'occlusion. Là-dessus se sont fondées les théories dites de la torsion du mésentère et du volvulus de l'intestin, examinées systématiquement par Kuliga, qui en est arrivé à se demander si la torsion soit du mésentère, soit de l'intestin, n'est pas la conséquence de l'atrésie plutôt que la cause directe.

II. — *Maladies contractées au Cours du Développement.*

a) Péritonite fœtale. — Depaul, en 1855, dans une communication à l'Académie de Médecine, relate l'observation d'une enfant nouveau-née, vomissant du méconium, qui succomba quelques heures après l'opération de l'anus iliaque.

Se basant sur l'existence de cloisons fibreuses séparant les deux cavités de l'intestin grêle et du gros intestin et aussi sur la présence de brides fortes et nombreuses sur le péritoine, cet auteur n'hésite pas à rapporter de pareilles lésions à une péritonite éprouvée par l'enfant durant le cours de sa vie intra-utérine. Savariaud s'étend longuement sur les brides péritonéales signalées par Depaul. Il n'ignore pas que le pla-

centa sain constitue un filtre parfait, mais le placenta pathologique peut être le siège de ruptures vasculaires créant des communications entre les systèmes circulatoires de la mère et de l'enfant. A la faveur de ces cas, un microbe peut passer des vaisseaux maternels dans les vaisseaux fœtaux. Toutefois bien des points restent obscurs pour le Chirurgien de Paris. Comment l'infection gagne-t-elle le péritoine? Quels vaisseaux servent aux vecteurs de l'infection? Si comme tout le fait prévoir, l'infection se propage par l'intermédiaire de la circulation générale, pourquoi cette localisation sur le péritoine et sur l'intestin dont le rôle est si peu actif au cours de la vie utérine? La nature de l'infection intrigue M. Savariaud : Est-elle bacillaire, syphilitique, alcoolique? Malgré ces doutes, l'auteur admet comme prouvée l'existence de la péritonite fœtale dont au moment de la naissance il sera loisible de constater tous les degrés, allant de l'anse intestinale congestionnée, violacée, couverte de fausses membranes, jusqu'à la péritonite guérie à la naissance qui ne se manifeste plus que par la simple bride qui a sectionné l'intestin. Aux dires de Fiedler, cette bride peut disparaître complètement. En outre, M. Savariaud connaît le mémoire de Thoremin et la communication faite par Maucclair et Alglave à la Société de Chirurgie en 1899 où il est parlé de ganglions mésentériques, de cellules géantes et de bacille de Koch découvert dans le sang des ganglions mésentériques du fœtus, et ce ne sont pas là faits à changer son opinion.

b) Invagination. — La même idée avait, en 1888 l'hanté l'esprit de Chiari qui pratiqua l'autopsie d'une

enfant de quatre jours sur laquelle des vomissements répétés de méconium avaient fait porter le diagnostic de l'affection qui nous occupe, « Etat normal des organes et des voies digestives, sauf 15 centimètres de portion de l'iléon à sa partie la plus inférieure et la présence d'une fermeture complète de l'Intestin grêle à 15 centimètres de la valvule de Bauhin où l'on constate deux extrémités aveugles ».

Mais l'idée de la péritonite fœtale est aussitôt rejetée. L'examen histologique révèle à l'une des extrémités la présence d'un infundibulum en forme d'entonnoir où, par une dissection soigneuse, on pouvait reconnaître que la muqueuse se continuait. Chiari considère cela comme un cas non douteux d'intussusception acquise au cours de la vie intra-utérine et d'atrésie consécutive de l'intestin grêle.

C'est, aux dires de ce chirurgien, la preuve la plus claire du phénomène de péristaltisme violent. Ces faits seraient plus fréquents qu'on ne serait porté à le croire, dans l'état actuel de la science; et l'intussusception pour amener une sténose n'a pas besoin d'atteindre un long segment intestinal et peut parfaitement, après guérison, être inaccessible aux moyens d'investigation. Il conclut ainsi : « L'hypothèse aux termes de laquelle une invagination de l'intestin au cours de la vie utérine serait à la base de la pathogénie des occlusions congénitales semble assez séduisante. »

c) Artérite oblitérante. — Durante, de son côté, en 1901, présenta à la Société anatomique de Paris six observations d'occlusion congénitale.

L'auteur passe en revue les diverses hypothèses et la

plus plausible pour lui est celle d'une infection frappant les vaisseaux nourriciers de l'intestin fœtal : les lésions vasculaires sont loin d'être rares au cours de la vie utérine et les mêmes facteurs étiologiques de péritonite fœtale se retrouvent ici pour s'appliquer à l'artérite avec une analogie frappante. Sur les six observations présentées par Durante, quatre concernent des prématurés, et la cinquième un enfant dont la mère était tuberculeuse. Donc possibilité sinon probabilité de lésions vasculaires fœtales. Quelques années auparavant, ayant trouvé pour un même cas des lésions d'artérite, ce souvenir le fait redoubler d'affirmation en ce qui concerne les relations pouvant exister entre la dystrophie artérielle et la dystrophie intestinale.

III. — *Théorie vasculaire.*

Anomalies vasculaires. — Au troisième Congrès des Anatomistes, Jaboulay met l'atrésie de l'intestin grêle sous la dépendance d'anomalies vasculaires de l'intestin. L'attention du maître lyonnais fut attirée sur le rôle des vaisseaux parce qu'il avait pu en constater l'importance en d'autres régions de l'organisme : par exemple dans la genèse des os surnuméraires dus à des indépendances vasculaires définitives et non transitoires. Injectant les artères du fœtus soumis à son investigation, il ne constata aucune anastomose entre les branches de l'artère mésentérique supérieure et celles de l'artère mésentérique inférieure. La conséquence immédiate fut que la fin de l'iléon s'est atrophiée dans la portion où il n'y avait rien pour le nourrir. JABOULAY insiste sur ce rôle des anomalies artérielles allant jusqu'à faire un parallèle entre le phénomène observé et le

phénomène de séparation des paupières et il termine en disant : « Les anomalies par défaut des organes et des tissus étant expliquées par l'absence et la disparition de communications vasculaires, la persistance de ces communications donne de son côté la clef des anomalies par excès ».

IV. — *Théories congénitales dues à des arrêts de développement.*

Pour être complet, et avant d'aborder l'étude des données modernes de l'embryologie, nous tenons à rappeler l'ancienne théorie de Von Ammon qui considérait l'oblitération congénitale de l'intestin grêle comme un arrêt de développement survenu aux stades primitifs de formation du tractus intestinal à l'époque où ce tractus est encore formé de deux segments séparés, buccal et anal, les deux segments marchant l'un au devant de l'autre pour se souder ultérieurement en seraient empêchés par une cause quelconque qui gênerait cette coalescence. Aujourd'hui que nos connaissances sur l'embryogénie de l'intestin se sont modifiées, la conception de Von Ammon n'est plus admissible. Nous tenions cependant à la citer au moment même où nous allons demander à l'embryogénie de nous aider à lever le mystère de la Pathogénie.

Tel est le résumé des causes invoquées par la plupart des auteurs : il est possible que chacune d'entre elles puisse répondre à certains cas spéciaux, et qu'en particulier, la notion de l'infection puisse être retenue. Mais si l'on veut éclaircir le problème, il est essentiel d'une part de connaître le développement normal de l'intestin dès ses premiers stades, d'autre part de demander à

l'anatomie pathologique macroscopique et microscopique de nous renseigner d'une façon précise sur les lésions constatées et de les comparer aux données embryologiques. C'est d'ailleurs la voie suivie par quelques auteurs modernes, dont Forstner : nous parcourons cette voie et, dès maintenant, avant d'essayer de conclure, nous relatons les constatations fournies par l'étude de l'ontogénèse.

§ 2. CONSIDÉRATIONS SUR LE DÉVELOPPEMENT NORMAL DE L'INTESTIN GRÊLE.

Comme chacun sait, le tube digestif n'est d'abord qu'une simple gouttière dont la concavité tournée du côté ventral, s'ouvre dans la vésicule ombilicale. Cette gouttière largement ouverte au début tend à se fermer de plus en plus par l'accroissement des plis qui limitent l'aire embryonnaire et à se transformer en tube.

On peut diviser l'intestin primitif en trois segments : un segment antérieur, intestin céphalique ; un segment moyen, intestin digestif ; un segment postérieur, intestin terminal répondant à l'extrémité caudale.

L'intestin céphalique ou intestin respiratoire, caractérisé par la présence sur ses parties latérales de fentes branchiales limitant les arcs branchiaux, par un développement ultérieur va former les voies digestives et respiratoires supérieures : bouche, pharynx, trachée et leurs annexes. Nous le laisserons de côté ainsi que l'intestin terminal appelé à former les voies digestives inférieures : gros intestin, rectum.

L'intestin moyen est situé dans la cavité péritonéale. Dès la troisième semaine il se différencie en trois ré-

gions différentes : le renflement stomacal, l'anse duodénale et l'anse intestinale primitive. De l'anse duodénale prennent naissance le foie et le pancréas; c'est sur la constitution histologique de ce dernier segment que nous voudrions insister.

Meckel, au début du siècle dernier, avait établi l'existence, dès les premiers stades, de l'ébauche du tube digestif. Tube épais et homogène dont la portion craniale se développe plus rapidement que la portion caudale. Au début du troisième mois, il observe des plissements longitudinaux faisant saillie dans la lumière, et de leur entrelacement dans l'épaisseur vont résulter les villosités. Les recherches scientifiques qui ont suivi n'ont rien changé à ces assertions sommaires et schématiques. Beaucoup plus tard, un très gros fait, d'une importance capitale, était, avec les données suivantes rapporté par Tandler : à savoir l'oblitération de la lumière intestinale dans les premiers mois de la vie utérine (trente à soixante jours) par un bouchon épithélial qui se substituera à une lumière circulaire nette jusqu'alors, limitée par un épithélium à trois couches environ.

Les embryons de 10 à 20 m/m. présentent bien ce processus de prolifération intestinale, si intense parfois que sur des coupes horizontales, le duodénum atteint un calibre plus considérable que celui du colon à la même période (Latarjet et Murard). A la même époque, le mésenchyme entre dans une période d'accroissement des plus actives. A partir du sixantième jour, la paroi épithéliale se creuse de lacunes. Le mésoderme pénètre dans leur intervalle. Ces dernières se réunissent et la lumière centrale réapparaît. On peut considérer ces plis

comme les ébauches des villosités (Données de Meckel reprises par Tandler).

Ceci a fait l'objet de nombreuses discussions de la part des anatomistes. Il était donné à Forstner de faire l'examen critique de ces travaux, de les contrôler, d'ajouter des faits nouveaux, et multipliant les dissections et les recherches histologiques dans toutes les branches du règne animal de tirer la conclusion que voici :

« Chez les sélaciens, reptiles, oiseaux et mammifères, le développement de l'intestin se fait sur le même type. Jadis revêtu d'un épithélium simple, l'intestin devient un tube étroit pourvu d'un épithélium stratifié limitant une lumière très resserrée, finissant même parfois par faire complètement défaut. Plus tard lorsque l'ensemble du tube digestif commence à s'accroître d'une façon sensible, la lumière s'élargit et l'épithélium arrive peu à peu à ne posséder qu'une seule couche; tôt ou tard, au cours de la période de développement précédemment décrite, des plis longitudinaux formés de mésenchyme et d'épithélium font saillie dans la lumière intestinale. Ce type fondamental commun sert de base aux différenciations particulières à chacune des espèces animales. Celles-ci sont en partie caractérisées suivant les modifications plus ou moins importantes subies par les plis longitudinaux. Chez les animaux supérieurs en général, chez l'homme en particulier, les plis aboutissent à former les villosités. De plus, suivant les espèces animales, à un stade donné du développement pour l'une de ces espèces correspond un point précis d'oblitération de la lumière. L'intensité du processus d'oblitération varie d'ailleurs avec chaque individu.

Il est très facile de le constater chez l'homme, où le lien typique de prédilection pour la constitution d'une occlusion épithéliale est la portion craniale de l'intestin dans la plupart des cas, et, plus rarement d'autres points du canal digestif. L'occlusion est variable comme intensité et comme durée. On la trouve du stade 10 à 12 millimètres jusqu'au stade de 30 millimètres. Elle se résout du fait que des vacuoles irrégulières se produisent au sein de l'épithélium et, par leur réunion, aboutissent à former une lumière complète.

La première apparition de plis longitudinaux résultant de la pénétration du mésenchyme dans l'épithélium, se trouve constamment chez l'homme autour du stade 20 millimètres.

Chez quelques embryons, l'occlusion épithéliale est, à ce stade, complètement résolue, et des plis réguliers font saillie dans la lumière désormais dégagée. Chez d'autres, tel n'est pas le cas et le mésenchyme pénètre dans l'épithélium oblitérant. Il en résulte pour le processus de résorption une difficulté plus ou moins grande ».

En somme, deux temps dans la constitution du tube intestinal :

Temps épithélial : prolifération de tissu épithélial au sein de la lumière intestinale;

Temps mésodermique : élément mésenchymateux pénétrant au sein des éléments épithéliaux.

CHAPITRE V

Essai Pathogénique

Eclairé par l'anatomie pathologique d'une part, par les données embryologiques d'autre part, et, ayant écarté de notre étude les cas d'occlusion dus à des éléments étrangers aux parois du tube digestif nous pouvons tenter de formuler un essai d'explication de ces malformations congénitales. Le fait, normal, d'une occlusion épithéliale embryonnaire, totale ou partielle, et de durée variable, suivant les segments du tube digestif, doit être retenu. La pénétration, en un deuxième temps, du tissu mésodermique au sein de cette masse épithéliale obturant la lumière de l'intestin et, simultanément, l'arrivée des vaisseaux, nous expliquent la possibilité de voir s'établir un septum dont le squelette conjonctivo-musculaire sera tapissé par l'épithélium muqueux. Pour Forstner, c'est dans cette voie qu'il faut s'engager afin de comprendre la genèse des lésions observées.

Il n'est pas douteux que le fait de trouver un revête-

ment endothélial dans toutes les formes de l'occlusion congénitale de l'intestin-telle que nous l'avons définie ne permet pas d'admettre une cause d'oblitération qui agirait de la superficie vers la profondeur; on conçoit mal une péritonite fœtale ou une artérite suivies de l'édification d'un septum muqueux complet ou incomplet. La simple constatation, et elle est primordiale, d'un revêtement épithélial dont les cellules sont celles de la lumière intestinale nous fait admettre que l'occlusion date des premières périodes de la vie embryonnaire alors que le tissu mésodermique pénétrant le tube endodermique le remanie pour édifier les tuniques musculaires, la sous-muqueuse avec ses vaisseaux et les plis de la muqueuse intestinale.

La persistance, pathologique, il est vrai, de ce septum muqueux étant admise, nous pouvons suivre Forstner dans la voie des déductions et nous rendre compte de quelle manière cette forme anatomo-pathologique simple peut conduire à des formes plus complexes différentes et variables en quelque sorte à l'infini.

La présence de cette cloison offre, en effet, comme conséquence physiologique une exagération de la péristaltique intestinale : l'intestin tend à forcer l'obstacle. D'où dilatation du fragment proximal et épaissement de la portion musculaire de sa paroi; action d'étirement exercée sur le bout distal. Comme cela se passe pour un tube élastique quelconque, il s'ensuit une diminution de calibre avec affaissement des parois suivant une longueur variable proportionnée à l'intensité de la force exercée. Ainsi se constituerait le cordon fibreux réunissant le culs-de-sac aveugles dont nous avons parlé. De

plus, la muqueuse subirait, à la longue, la conséquence de ces phénomènes d'ordre purement dynamique : des solutions de continuité ne manqueraient pas de se produire dans son sein, et, de fait, il est des formes où les cellules épithéliales au niveau des culs-de-sac sont assez disséminées. Elle peut même disparaître ou ne laisser que quelques vagues traces au sein du cordon fibreux. Quant à ce dernier, lui-même, il peut se résorber complètement, toujours du fait de cette action dynamique continue et aussi parce que n'ayant plus de fonction physiologique déterminée.

Enfin le péristaltisme s'exerçant sur une anse intestinale libre (jéuno-iléon) ou sur une anse immobilisée de par sa situation anatomique (duodénum) aura pour résultat une disproportion moins sensible entre les deux fragments dans le premier cas que dans le second.

Les parois du cul-de-sac proximal seront hypertrophiées dans le sens où elles rencontreront le moins d'obstacles anatomiques et tendront à déborder le fragment distal... De là viennent ces variations du point d'implantation. Bref, les modalités différentes de ce processus expliquent, avec beaucoup de vraisemblance, les formes anatomo-pathologiques si variées décrites et interprétées par Forstner avec un soin méticuleux : tractus intermédiaires pourvus d'un fin lumen, fragments d'épithélium rencontrés dans le tissu fibreux de ce tractus, pseudo-appendice conjonctivo-musculaire, mais sans épithélium adhérent au cul-de-sac proximal.

Il semble également que le volvulus de l'intestin et la torsion du mésentère trouvent dans ces phénomènes une explication rationnelle sur laquelle il nous semble

inutile de reproduire les données de Kuliga auxquelles nous avons fait allusion au début de cette étude.

Récapitulant les faits, nous constatons deux ordres de phénomènes :

Phénomène du cours de la vie embryonnaire aboutissant à la constitution du septum réalisé entièrement au stade 20 millimètres en moyenne. Ultérieurement et, à la longue, phénomènes mécaniques dus à la présence du septum aboutissant parfois à des modifications dans la morphologie de la malformation.

Là se trouve, croyons-nous, l'explication de la présence de méconium en aval de l'atrésie, constituée dans sa forme définitive « d'autopsie » pour ainsi dire bien après l'établissement de la circulation biliaire.

Mais il reste à savoir pourquoi l'évolution normale ne s'effectue pas. Pourquoi, en un mot, le septum mésodermique réalise définitivement une occlusion en constituant indifféremment une valvule, un diaphragme ou une cloison complète.

Si, grâce à l'embryologie, nous avons une idée de l'époque à laquelle l'occlusion s'est produite (stade de 20 millimètres en moyenne) et si nous avons la clef de la structure fondamentale de la lésion occlusive, en revanche il ne nous est pas possible d'y trouver la raison même de la malformation.

Or, nos constatations anatomiques et histologiques nous ont montré qu'il ne s'agissait pas d'une anomalie vasculaire comme le voulait Jaboulay. Au contraire, le microscope révèle une dilatation vasculaire du segment intéressé.

Il y a des signes évidents d'un processus inflammatoire plus ou moins accentué mais toujours existant.

De l'avis de notre maître, le Professeur Latarjet, il est probable que les processus infectieux maternels et, en particulier la syphilis (cas III) ? jouent un rôle dans la pathogénèse de ces malformations en frappant un organe dont les parois subissent en peu de temps des modifications structurales importantes à une époque précoce de la vie intra-utérine. On conçoit, en effet, qu'une infection même atténuée frappant un tissu jeune subissant des remaniements constants avant d'aboutir à une forme définitive puisse déterminer dans l'évolution de ce tissu des troubles qui aboutiront à une malformation dont les conséquences seront très graves.

L'infection, propagée par voie sanguine, va modifier en certains points l'évolution du tissu mésodermique qui pénètre, remanie et modèle, en quelque sorte, le tube intestinal épithélial. Il est possible d'imaginer (il ne s'agit là que d'une hypothèse) une inflammation frappant ce tissu encore embryonnaire et aboutissant à la formation d'un tissu scléreux qui sera, bien entendu, coiffé de l'épithélium non intéressé et déterminera une cloison fibro-muqueuse complète ou incomplète.

Les observations I et II, l'examen des coupes III, IV, V et VI, (îlots inflammatoires au sein du tissu conjonctivo-musculaire qui constitue le tractus intermédiaire), confirment cette manière de voir.

En terminant, nous voudrions insister sur le point suivant : les auteurs s'accordent à dire et à constater comme nous que tout le segment d'intestin, sous-jacent à la lésion était atrésié. Il y a là, croyons-nous, un point

intéressant au point de vue du développement de l'embryon normal. Topographiquement, en effet, l'intestin sous-jacent à la lésion occupe le plus souvent sa place normale; les facteurs ontogénétiques qui président à cette topographie ne peuvent être influencés par l'oblitération fibro-muqueuse. Par contre le développement placé sous la dépendance du fonctionnement de l'intestin fœtal est sinon complètement arrêté, tout au moins ralenti; les méso-péritonéaux ont leur aspect normal, les torsions de l'anse duodénale primitive se sont accomplies mais le calibre intestinal, l'épaisseur de ses parois, l'importance de leur vascularisation sont restés très embryonnaires; les différenciations de volume entre l'intestin grêle et le gros intestin ne se sont pas produites comme normalement: à ce point de vue la morphologie du cæcum et de l'appendice est particulièrement démonstrative. Sur les observations que nous publions, la dilatation cæcale et sa différenciation ont été arrêtées entraînant un arrêt de développement de l'appendice iléo-cæcal qui figure les formes constatées chez les fœtus de 10 à 12 centimètres.

Dans le cas qui nous occupe, la tératologie est un élément d'analyse pour différencier ce qui revient à la fonction d'un organe dans la morphologie de son développement.

Comme on le voit la question des occlusions congénitales est loin d'être élucidée. Nous avons voulu seulement exposer quelles étaient les données du problème et apporter une hypothèse qui s'appuie sur des faits, ouvrant ainsi une voie à des recherches ultérieures plus fécondes.

CONCLUSIONS

I. — Les sténoses et occlusions congénitales intrinsèques de l'intestin grêle revêtent généralement l'une des trois formes anatomo-pathologiques suivantes :

1° Occlusion ou sténose par valvule ou diaphragme fibreux revêtus d'une tunique muqueuse;

2° Occlusion avec formation de deux culs-de-sac aveugles réunis par un segment intermédiaire de nature fibro-musculaire;

3° Occlusion avec séparation de l'intestin en deux fragments céphalique et caudal fermés en culs-de-sac aveugles et libres.

Ces trois formes ne sont que des degrés d'un même processus occlusif.

Dans tous les cas, le revêtement interne est constitué

par la muqueuse normale de l'intestin sauf, bien entendu, dans le segment intermédiaire où la muqueuse a totalement ou presque totalement disparu.

II. — Cette constatation élimine les pathogénies qui font appel à une action agissant de dehors en dedans sur la lumière intestinale. Les observations histologiques confirment cette manière de voir. Elles révèlent, en outre, un processus inflammatoire dans la région de la sous-muqueuse répondant à la portion oblitérée.

III. — L'embryologie démontre que le développement normal de l'intestin grêle comprend deux stades :

a) Formation d'un tube épithélial dont la lumière disparaît en maints endroits par prolifération de l'épithélium ;

b) Remaniement de ce tube par dislocation de l'épithélium et pénétration du tissu mésodermique qui constitue la sous-muqueuse, les couches musculaires et apporte à l'intestin les vaisseaux et les nerfs.

IV. — Les influences pathologiques (infections) qui modifieront l'évolution de ces deux processus dans la formation de l'intestin grêle pourront aboutir à la constitution d'une oblitération unique ou multiple du tube intestinal. La formation du tractus intermédiaire, la séparation complète en deux fragments, les phénomènes de torsion du mésentère, l'épaississement du segment

supérieur et sa dilatation sont sous la dépendance de phénomènes mécaniques déterminés par l'occlusion.

L'atrophie et l'arrêt de développement du segment inférieur sont dus à la diminution du fonctionnement de l'intestin embryonnaire et fœtal. L'anatomie pathologique permet de se rendre compte de l'influence fonctionnelle sur le développement de l'intestin normal.

Vu :
Pr le Doyen,
l'Assesseur,
JEAN LÉPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
A. LATARJET.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 3 Juin 1920.

LE RECTEUR,
PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

AHLFELD. — Zur Etiologie der Darmdefekte. *Arch. f. Gyn.*
T. V. Berlin, 1873.

VON AMMON. — Atlas des Maladies Chir. des nouveau-nés
Berlin, 1839.

BOULOMÉ. — Oblitérations et rétrécissements congénitaux
de l'intestin grêle. *Th. Nancy*, 1903.

BORN. — *Th. de Breslau*, 1877.

BREITSCHNEIDER. — *Arch. f. Gyn.* Bd. 93, p. 207.

BRINDEAU. — Société d'obstétrique et de gynécologie de Paris.
14 février 1895.

CHIARI. — Atrésie de l'intestin par invagination. *Prager. Med.*
woch., 1888.

DESGRANGES. — Rétention des mat. alvines par défaut de
continuité des intestins grêle et gros.

DEPAUL. — *Bulletin de la Société de Chirurgie de Paris*, 1855.
T. V., p. 349.

— *Gazette des hôpitaux*, 1856, p. 150.

DOHR. — *Jahrb. f. Kind.* nouv. série, 1868. I.

DUCROS. — Imperforation et rétrécissement congénital de l'intestin grêle. *Th. Paris*, 1894-1895.

DUVAL (Pierre). — Occlusion congénitale de l'intestin. — Précis de Pathologie chirurgicale des neuf agrégés. T. III, p. 465.

DURANTE. — Six cas d'atrésies intestinales congénitales. *Bulletin de la Société anatomique*, 1901, p. 593.

ECCOFFET. — De l'occlusion congénitale chez le nouveau-né. *Thèse Paris*, 1900.

EUSTACHE. — Cybeles méconiaux. *Journal des Sciences Méd. de Lille*; 5 mars 1886.

FIEDLER. — Un cas d'atrésie de l'intestin grêle; atrésies multiples de l'intestin. *Arch. f. Heilk.*, 1864. T. V.

FÖRSTNER. — Les atrésies congénitales de l'intestin et de l'œsophage. *Anatomische Hefte*. 1 Abteilung. 102 Heft, 34 Bd. 1907.

GENDRON. — Etranglement congénital. *Arch. gén. de Méd. Paris*, 1825, p. 494.

GOULD. — Un cas d'occlusion congénitale. *Tr. Clin. Soc. London*, 1882, p. 192.

GRISSEL. — Quatre observations d'occlusion congénitale aiguë. *Revue d'orthopédie*, 1905, p. 159.

GROSS et SENGERT. — Malformations multiples de la portion sous-diaphragmatique du tube digestif. Considérations sur l'oblitération congénitale de l'intestin grêle. *Revue d'orthopédie*, 1905, p. 399.

GUYOT. — Rétrécissement duodénal congénital. *Bull. Soc. Anat.* 1829.

HIRSPRUNG. — Sténose duodénale. Incarnation de l'intestin grêle. *Schmids Jahrbuch*, 118, p. 310.

HOBSON. — Sténose sous-pylorique et sus-vatérienne. *Brit. Méd. Journal*, 25 mars 1894.

HOFFMANN. — Occlusion congénitale de l'intestin grêle. *Méd. Bull. Philadelphie*, février 1895.

HENNEGUIER. — Occlusion intestinale chez le nouveau-né. *Thèse Paris*, 1912.

JABOULAY. — *Presse médicale*, 1901, p. 417. Congrès des anamistes. Lyon, 1901.

KERMISSON. — *Traité des maladies chir. congén.* Paris, 1898.

KREUTER. — *Habilitationsschrift*. Erlangen, 1905.

KULIGA. — *Zieglers Beitrage*, Bd. 33, 1903, p. 481.

LATARJET. — *Bulletin Société obstétricale de Paris*, 1908, p. 397.

LATARJET et MURARD. — *Lyon Chirurgical*, 1^{er} mai 1914.

LATARJET. — Communication à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, octobre 1919.

LETOUX. — In Tuffier. *Bulletin Société chirurgie*, 1903, p. 207.

LOBLIGEIS. — *Thèse Paris*, 1856.

MARTENS. — *Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie*, 1900. Tome LVII, p. 2.

MAUCLAIRE et AIGLAVE. — Péritonite tuberculeuse ancienne fibreuse. Occlusion intestinale par valvulus terminale d'un intestin grêle non abouché au cæcum. *Bulletin et mémoire Société anatomique*, décembre 1899.

MECKEL. — *Handbuch der Patholog. Anat.*, 1812.

— *Deutsche f. d. Physiol.* Bd. 3, 1817, p. 1.

OLIVER. — Iléon finissant en cul-de-sac. Cincin. *Lancet à Clime*, 1891.

OSIANDER. — *Neue Denkwürdigkeiten. Göttingen.*, T. I., p. 179, Rétrécissement du colon transv. par péritonite péri-hépatique.

PIED. — Sépération congénitale duodénale et jéjunale. *Journ. de méd. chir. pharm.* Paris, 1802. T. II, p. 227.

POLAILLON. — Oblitération congénitale siégeant sur le milieu de l'intestin grêle. Anus de Littre. *Bull. Société de Chirurgie*, 1876. T. II, p. 588.

ROKITANSKY. — *Lehrb. der Patholog. Anat.* Wien, 1861, Bd. III, p. 182.

SAVARIAUD. — Occlusion congénitale interne chez le nouveau-né. *Rev. d'orthopédie*, 1903, p. 333.

TANDLER. — *Morphol. Jahrbuch.* Bd. 29; p. 187.

THEREMIN. — *Deutsche Zeitschrift für Chir.* Bd. VIII, 1877, p. 34.

THÉVENET. — Septum transversal de l'intestin grêle. *Province médicale*, 20 août 1898, p. 396.

WEILL et PÉHU. — Occlusion aiguë chez le nouveau-né par vice de conformation de l'intestin. *Presse médicale*, 17 août 1901, p. 77.

WYSS. — Atrésie congénitale duodénale. *Beitrag zur Klinischen Chirurgie*, 1900. Tome XXVI, p. 631.

WILLIAM, Thomas. — Absence congénitale du jéjunum et de l'iléon. « *Lancet* », 12 janvier 1887.
